FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 N°.....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

ANDRÉE HUËT

Née le 8 Juillet 1901, à Villejuif (Seine)

Ancienne interne provisoire des Hôpitaux de Paris

Forme Endocartidique de la Maladie de Still

Président de Thèse : M. le Professeur NOBECOURT

MARCEL VIGNÉ, EDITEUR
13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13
PARIS

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 N°.....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

ANDRÉE HUËT

Née le 8 Juillet 1901, à Villejuif (Seine)

Ancienne interne provisoire des Hôpitaux de Paris

Forme Endocartidique

de la

Maladie de Still

Président de Thèse : M. le Professeur NOBECOURT

MARCEL VIGNÉ, EDITEUR

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

PARIS

—

1930

I. — PROFESSEURS

Le Doyen	M. ROGER.
	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	N.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LŒPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologie	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Neurologie et Psychiâtrie	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie médicale	BÉNARD Henri.
Physiologie	BINET.
Chimie biologique	BLANCHETIÈRE.
Pathologie chirurgicale	BROCQ.
Pathologie médicale	BRULÉ.
Pathologie chirurgicale	CADENAT.
Pathologie médicale	CATHALA.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie médicale	CHEVALLIER.
Pathologie chirurgicale	DE GAUDAR D'ALLAINES.
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale	DONZELOT.
Obstétrique	ECALLE.
Urologie	FEY.
Pathologie expérimentale	GARNIER.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Histologie	GIROUD.
Pathologie médicale	HARVIER.
Anatomie	HOVELACQUE.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	LABBÉ Henri.
Parasitologie	LAROCHE Guy.
Oto-rhino-laryngologie	LEMAITRE.
Anatomie Pathologique	LEROUX.
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Pathologie médicale	LIAN.
Pharmacologie	MERCIER Fernand.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Histologie	MULON.
Anatomie Pathologique	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUÉNU.
Physiologie	RICHET Fils.
Dermatologie et syphiligraphie	SÉZARY.
Pathologie médicale	VALLERY-RADOT. (Pasteur)
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophtalmologie	VELTER.
Histologie	VERNE.
Obstétrique	VIGNES.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

	MM.
Pharmacologie	BUSQUET.
Obstétrique	GUENIOT. LEQUEUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Physique	ZIMMERN.
Obstétrique	DEMELIN.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

(ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

	MM.
Clinique chirurgicale	ALGLAVE.
Clinique chirurgicale	AUVRAY.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique médicale	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique obstétricale	LE LORIER.
Clinique médicale	LÉRI.
Clinique chirurgicale	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale	PROUST.
Clinique chirurgicale	SCHWARTZ.

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes	MAUCLAIRE, agrég.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEILL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MON FILS

A MA SŒUR

A MON FRÈRE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR NOBECOURT

Professeur de clinique médicale infantile à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Membre de l'Académie de Médecine

Qui a bien voulu me faire l'honneur de présider cette thèse.

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR AGREGE

ROBERT DEBRE

Médecin de l'Hôpital Beaujon

Qui m'inspira le sujet de cette thèse et me guida avec tant de bienveillance dans son élaboration.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma vive reconnaissance et de mon entier dévouement.

A LA MEMOIRE DE MES MAITRES

M. LE PROFESSEUR SICARD

M. LE PROFESSEUR AGREGE

RIBIERRE

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR AGREGE

ANSELME SCHWARTZ

Médecin de l'hôpital Necker

En témoignage de mon fidèle attachement et de ma respectueuse affection.

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR JEAN TROISIER

Médecin des Hôpitaux

En reconnaissance de la bienveillance qu'il m'accorda.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage :

M. LE PROFESSEUR GOSSET;

M. LE PROFESSEUR SERGENT;

M. LE DOCTEUR CAPETTE;

M. LE PROFESSEUR AGREGE RIBEIRE

(*in memoriam*).

External :

M. LE PROFESSEUR AGREGE

ANSELME SCHWARTZ

M. LE PROFESSEUR SICARD (*in memoriam*).

Internat provisoire :

M. LE PROFESSEUR AGREGE

ANSELME SCHWARTZ

M. LE PROFESSEUR AGREGE ROBERT DEBRE;

M. LE DOCTEUR JEAN TROISIER.

A M. LE PROFESSEUR AGREGE LERI

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

En témoignage de gratitude pour l'accueil bienvaillant qu'il me réserva.

AU DOCTEUR J.-D. ROLLESTON

Médecin-Chef de l'Hôpital Groves Fever de Londres

Qui m'aida si aimablement dans mes recherches bibliographiques.

AU DOCTEUR MAURICE LAMY

Chef de clinique à la Faculté de Paris

AU DOCTEUR ROBERT BROCA

Chef de clinique à la Faculté de Paris

AU DOCTEUR LUCIEN DE GENNES

Médecin des Hôpitaux

FORME ENDOCARDITIQUE DE LA MALADIE DE STILL

Chez l'enfant, le rhumatisme chronique déformant n'est pas très fréquent, en France tout au moins; plus rare encore dans notre pays est cette variété de rhumatisme chronique déformant décrite par Still et qui est communément appelé dans les pays Anglo-Saxons maladie de Still. Avec notre Maître, M. le Professeur agrégé Debré, nous avons étudié un cas de maladie de Still intéressant en raison de son allure clinique. Nous voulons en rapporter l'observation. Auparavant, nous décrirons les traits essentiels du tableau anatomo-clinique de la maladie de Still. Puis, après avoir relaté notre observation, qui est un type de la forme endocardique de la maladie de Still, nous rappellerons certaines observations de maladie de Still données par des auteurs anglais qui ressemblent à la nôtre. Nous terminerons en montrant rapidement les discussions auxquelles ont donné lieu les recherches sur la nature et l'origine de cete affection.

HISTORIQUE

Still décrivit en 1896 une variété de rhumatisme chronique de l'enfance, déformant et ankylosant, s'accompagnant de fièvre, de splénomégalie et d'adénopathies multiples.

Il étudia cette sorte de rhumatisme sur douze cas. Le tableau anatomoclinique en étant toujours identique, il considéra que cette entité pathologique était nettement définie, qu'elle était due à un seul agent infectieux encore inconnu. Il isola ainsi des autres rhumatismes chroniques de l'enfance un syndrome, qui porte encore actuellement son nom.

Depuis la communication de Still à la Royal Médical Société de Londres, en 1896, plusieurs observations de maladie de Still ont été publiées, surtout par les auteurs anglo-américains et allemands (Parkes-Weber, Poynton, Newlin, Janzen). En France, cette affection a été rarement observée (Rohmer-J. de M. de Paris, 15 avril 1922).

ETIOLOGIE

Le plus souvent, il n'existe pas *d'antécédents héréditaires intéressants* à signaler. Certains auteurs, tels Barclay-Ness, Parkes-Weber, ont trouvé des antécédents tuberculeux chez les parents. Dans d'autres cas, on a noté le rhumatisme (Barclay-Ness, Jordan, Parkinson) le goitre (Newlin).

Par contre, les *antécédents personnels* sont plus intéressants. La maladie de Still survient souvent chez des enfants ayant présenté auparavant plusieurs crises de rhumatisme articulaire aigu; dans le quart des cas observés, on relève le rhumatisme articulaire aigu dans les antécédents.

La maladie peut survenir après une rougeole, une scarlatine, une broncho-pneumonie, une otite, les oreillons (Litchfield).

Pour Lindsay, la maladie de Still se développe sur un organisme présentant un foyer infectieux.

TABLEAU CLINIQUE

Le début de l'affection survient le plus souvent entre 2 et 6 ans, mais jamais avant 15 mois. Il se fait en général d'une façon insidieuse. L'enfant se plaint de raideur d'une articulation en même temps que celle-ci augmente de volume.

Le siège de la première atteinte articulaire est variable : le plus souvent, ce sont les articulations des mains, le poignet, le coude, les genoux. Plus rarement, les vertèbres cervicales et les épaules (Parkes-Weber, Jordan). Parfois, plusieurs articles peuvent être pris d'emblée.

Plus rarement, le début peut être brusque avec température élevée. *A la période d'état,* c'est l'aspect des jointures qui frappe tout d'abord. L'articulation atteinte la première a augmenté de volume rapidement et les autres jointures se sont prises. Celles-ci présentent deux caractères essentiels :

a) *Le gonflement.*

b) *La limitation des mouvements.*

a) Les articulations sont tuméfiées, épaissies. Au-dessus de l'articulation tuméfiée, aucune modification de la peau.

De plus, Still insiste sur ce fait, l'article n'est pas douloureux spontanément.

L'atrophie musculaire est marquée, très précoce antérieure à l'immobilisation.

b) La limitation des mouvements devient rapidement marquée. Les mouvements actifs sont vite impossibles.

Les mouvements passifs sont extrêmements douloureux. Lorsque le membre inférieur est atteint, il se fixe en flexion plus où moins rigide, rendant toute marche impossible.

La limitation des mouvements est due à la contracture et à la rétraction des muscles. Sous anesthèsie générale, les membres s'étendent facilement (Barclay-Ness).

L'aspect du petit malade est caractéristique lorsque l'affection évolue depuis longtemps : couché dans son lit, les membres sont en flexion, les articulations tuméfiées contrastant avec les segments sus et sous-jacents très amaigris du fait de l'atrophie musculaire marquée; le moindre mouvement volontaire est impossible, l'essai de mobilisation extrêmement pénible.

Souvent toutes les articulations sont atteintes. Parfois quelques unes seulement; très fréquemment les genoux et les poignets, les cou de pieds, les coudes et les doigts; rarement la hanche est atteinte (Jordan). Quelquefois, la colonne cervicale peut être le siège de

début; les articulations sterno-claviculaire et temporo-maxillaire sont rarement prises.

Quoiqu'il en soit, il faut insister sur un fait important : *l'affection est symétrique,* elle atteint toujours en même temps les articles droits et gauches correspondants.

L'examen radioscopique met en évidence un point capital : il n'y a aucune altération osseuse. L'élargissement de l'articulation est due à l'épaississement des tissus péri-articulaires, mais il n'y a aucune modification de l'os. (Barclay Ness, Parkes Weber, Gibney.) Aucun ostéophyte, même après plusieurs années.

Notons que certains auteurs, tels Newlin, Lindsay, ont constaté une certaine raréfaction du tissu des extrémités osseuses articulaires; mais en règle tous s'accordent à ne trouver aucune modification, ni de forme, ni de structure.

Le deuxième signe caractéristique de la maladie de Still, qui la distingue des autres formes de rhumatisme chronique, est l'existence et l'importance des *adénopathies multiples.* L'augmentation des ganglions lymphatiques est la règle. Cette adénopathie siège primitivement et principalement sur les territoires ganglionnaires voisins des articulations prises, puis se généralise dans la plupart des cas.

Les ganglions sont isolés, sans péri-adénite, durs; ils sont parfois visibles, mais en général pas plus

gros qu'une noisette. Ils n'ont aucune tendance à la suppuration.

L'hypertrophie des ganglions semble en relation directe avec la maladie articulaire. Leur atteinte suit celle des premières articulations touchées, ils augmentent quand l'affection évolue, diminuent lorsque celle-ci s'améliore pour augmenter à nouveau à chaque nouvelle poussée articulaire. Les ganglions les plus fréquemment atteints sont les épitrochléens, ceux qui longent l'artère humérale et ceux de l'aisselle. L'atteinte des ganglions du triangle de Scarpa, de l'artère iliaque externe est fréquente également. Souvent, enfin, on note une atteinte des ganglions du triangle postérieur de la nuque. Plus rare est l'atteinte des ganglions poplités. Dans deux cas, Still constate la prise des ganglions médiastinaux. Au cours d'une autopsie, il observa l'hypertrophie des ganglions du hile du foie.

Still a toujours constaté, sur les cas observés par lui, une adénopathie généralisée constante; la plupart des auteurs sont d'accord sur ce point; on peut donc dire que l'hypertrophie ganglionnaires généralisée est la règle au cours de la maladie de Still.

L'*hypertrophie de la rate* est aussi un fait remarquable. (Still la constate nettement dans 9 cas sur 12.) En général, le bord de la rate dépasse de 5 ou 6 centimètres le rebord costal, mais parfois elle peut devenir énorme, comme le constate Gibney dans deux cas. La rate n'est pas douloureuse. La splénomégalie semble

être en rapport avec l'adénopathie généralisée, elle suit aussi l'évolution des poussées articulaires.

Le foie peut être lui aussi hypertrophié; mais ce signe, d'ailleurs inconstant, n'a pas la valeur des précédents.

L'examen de l'appareil pulmonaire ne révèle rien d'anormal.

Le cœur ne présente pas de signes de lésions valvulaires pour Still. Il n'a jamais rencontré d'endocardite. Mais certains auteurs, tels Parkes Weber, Poynton, ont publié des observations de maladie de Still avec endocardite.

Still, par contre, reconnaît avoir constaté dans plusieurs cas des signes de péricardite.

L'anémie chez ces petits malades est assez marquée. Souvent ils présentent une pâleur cireuse de la face. L'examen du sang révèle une leucocytose avec éosinophilie, une diminution parfois considérable des globules rouges avec diminution de l'hémoglobine.

L'examen des urines ne révèle rien d'anormal. Quelquefois cependant on y trouve une petite dose d'albumine.

Enfin, notons un signe fréquent : *des sueurs* pro-

fuses qui peuvent souvent s'accompagner d'éruptions érythémateuses (Gibney). Les sueurs ne sont pas d'ailleurs en rapport avec *l'élévation thermique.* Celle-ci est la règle; mais suivant les cas, elle se présente sous deux aspects : tantôt sous forme de poussées fébriles plus ou moins longues avec grands intervalles apyrétiques, tantôt sous forme de fièvre légère, plus ou moins continue. Dans certains cas, rares d'ailleurs, l'affection semble évoluer sans température anormale.

L'amaigrissement est toujours très marqué quand la maladie évolue depuis longtemps; il contraste avec la tuméfaction des articulations.

Pour compléter le tableau clinique de cette affection, il faut insister sur *l'arrêt de développement physique* du malade qui est d'autant plus marqué que celui-ci est atteint plus jeune. Un enfant, chez qui la maladie a débuté avant la deuxième dentition, à l'aspect à 12 ans et demi d'un enfant de 6 à 7 ans. Notons que l'arrêt de développement est uniquement physique et non mental.

L'évolution de cette affection est fort longue. La marche en est progressive, elle peut durer des années sans crises aiguës devenant une affection articulaire généralisée qui semble stationnaire et permanente. Dans d'autres cas, la maladie de Still évolue sous forme de crises aiguës avec poussée articulaire, ganglionnaire

splénique, accompagnée d'élévation thermique. Puis une rémission va survenir à laquelle succède une autre rechute.

Quelquefois même, la phase de rémission coïncide avec une affection intercurrente qui peut parfois emporter le malade (broncho-pneumonie deux cas de Gibney, Kœppe).

Still a noté la coexistence de rougeole, de scarlatine, d'ictère catarrhal.

PRONOSTIC

Quel que soit le mode d'évolution de cette affection, l'aboutissant en est toujours fatal pour Still. La mort survient soit par cachexie, soit par maladie intercurrente.

Pour d'autres auteurs, notamment Weber, Poynton, Lindsay, le pronostic est moins sombre. Chez des enfants plus âgés, il peut exister des formes plus légères où, après quelques années d'évolution, l'amélioration survient et permet une existence active, ne laissant que quelques articulations enraidies ou ankylosées. L'existence d'une endocardite rend le pronostic plus grave. Il n'en reste pas moins vrai qu'en dehors de ces formes bénignes, le pronostic de la maladie de Still reste dans l'ensemble très sombre.

EN RESUME, le tableau clinique de l'affection est caractérisé par des arthrites chroniques généralisées survenant chez l'enfant. Elle s'accompagne d'adénopathies multiples, de splénomégalie, de fièvre, d'arrêt du développement physique, dans certains cas de lésions cardiaques : endocardite ou péricardite. Elle évolue par poussées et aboutit le plus souvent à la mort par cachexie ou affection intercurrente.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'examen des articles atteints montre un épaississement marqué de la capsule articulaire et du tissu conjonctif voisin. La synoviale est épaisse et vascularisée, parfois on y constate des adhérences fibreuses. Le cartilage est normal (sur 12 examens, Still a constaté une seule fois une usure légère du cartilage). Le point capital de cet examen est *l'absence de lésions osseuses*. Les os sont normaux dans leur forme et leur structure.

Les coupes pratiquées sur les ganglions hypertrophiés les montre normaux. Parfois, on constate quelques petites ecchymoses.

La rate hypertrophiée est également normale au point de vue histologique.

II

Maintenant que nous avons rappelé brièvement le tableau général de la maladie de Still, nous décrirons l'observation de l'enfant que nous avons étudié à l'hôpital des Enfants-Malades.

Enfant Duh... Georges
Photographie montrant la déformation des mains et des poignets.
(Observations de MM. Robert Debré, Lamy et A. Broca).

L'enfant Dub... Georges, âgé de 12 ans, entre à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Blache, le 19 novembre 1925, sur le diagnostic de rhumatisme.

La maladie a débuté plusieurs années auparavant : à deux reprises, à l'âge de 4 ans, puis à l'âge de 8 ans, l'enfant a eu des crises de rhumatisme articulaire aigu extrêmement sévères, l'ayant obligé à garder le lit pendant plusieurs semaines, et compliquées d'atteinte de l'endocarde. Entre la première et la deuxième crise, l'état de l'enfant néanmoins était satisfaisant et il continuait à fréquenter l'école. Après sa deuxième crise, son état de santé était redevenu normal, au moins en apparence.

Un an environ avant l'entrée de l'enfant dans le service, sa santé commença à s'altérer. Ses parents remarquaient qu'il pâlissait et se fatiguait facilement. En même temps, il commença à se plaindre de douleurs articulaires presque généralisées, frappant non seulement les genoux, les épaules, les coudes et d'une façon générale les grandes articulations, mais aussi les jointures des doigts et des orteils. Peu à peu on s'aperçut dans l'entourage de l'enfant qu'il se produisait des déformations articulaires nettes.

Pendant ce temps, son état devenait de plus en plus médiocre, il pâlissait et maigrissait de plus en plus, présentait d'une façon habituelle un état fébrile et finalement fut obligé de garder le lit. Différents traitements furent à plusieurs reprises institués; tous

avaient été inefficaces. C'est au cours de ces poussées morbides qu'il fut hospitalisé à Bordeaux dans le service du professeur Rochaix.

Lors de l'entrée du malade dans le service, nous fûmes frappés de son aspect : d'emblée sa pâleur, son amaigrissement et l'intensité des déformations attirèrent notre attention.

Le petit malade en effet était anormalement pâle, ses téguments étaient d'une teinte cireuse; les muqueuses étaient complètement décolorées. Son amaigrissement était extrême, son poids ne dépassant pas 28 kilogs.

Les membres présentaient des déformations extrêmement importantes frappant à première vue. Contrastant avec la maigreur presque squelettique des jambes et des cuisses, il existait un gonflement extrêmement marqué des genoux; les articulations tibiotarsiennes étaient également déformées. Il existait une attitude en abduction et rotation externe du membre inférieur gauche suggérant l'idée d'une luxation coxo-fémorale. Les deux coudes et les deux articulations scapulo-humérales étaient également très volumineux. La déformation de l'épaule était particulièrement nette. La déformation des poignets était également notable, quoique moins marquée. Enfin, les petites articulations n'étaient pas épargnées. Les phalanges des doigts étaient le siège d'une déformation manifeste liée au gonflement des articulations métacarpo-phalangiennes

et phalango-phalanginiennes; l'ensemble de ces lésions donnait aux doigts un aspect en « chapelet » tout à fait particulier. Les orteils étaient le siège de déformations analogues quoique moins marquées.

Des troubles fonctionnels extrêmement graves étaient la conséquence de ces grosses lésions; les mouvements articulaires étaient très difficiles à cause de la douleur provoquée par les tentatives de mobilisation. Par ailleurs, il existait un notable degré d'ankylose.

L'exploration de l'abdomen permettait de constater l'existence d'un gros foie dont le bord inférieur dépassait le rebord costal droit de quatre centimètres environ. La palpation de l'hypocondre gauche permettait de sentir une rate volumineuse dont le pôle siégeait à mi-distance entre le rebord costal et l'ombilic. Cette rate était dure, mobile, non douloureuse.

L'inspection, la palpation, la percussion et l'osculation de l'appareil pulmonaire ne donnaient que des résultats négatifs. Par contre, l'examen du cœur décelait d'importantes lésions : une hypertrophie très notable de cet organe était facilement mise en évidence à la fois par la percussion et par le repérage de la pointe, celle-ci battant dans le 7e espace sur la ligne mamelonnaire. A l'auscultation, on trouvait un très gros souffle systolique de la région apexienne traduisant sans doute possible une insuffisance aortique dont témoignaient un souffle diastolique de la

base et aussi l'existence de battements exagérés des carotides et celle du signe de Durozier.

Le petit malade présentait un autre symptôme assez particulier : des adénopathies. Dans les régions axillaires, inguinales et susclaviculaires, on constatait l'existence d'un certain nombre de ganglions dont les dimensions variaient entre celles d'un haricot et celles d'une petite noix. Cette atteinte ganglionnaire était particulièrement marquée au niveau du membre supérieur droit, le ganglion sus-épitrochléen de ce côté était très volumineux. Entre ce ganglion et ceux de l'aiselle existait une chaîne disposée sur le trajet du paquet vasculo-nerveux le long de la face interne du bras. Tous ces ganglions étaient de consistance relativement ferme pas ou peu douloureux et sans tendance à la conglomération ni à la suppuration.

Pendant toute la durée de son séjour à l'hôpital, l'enfant présentait un état fébrile; la température oscillant quotidienenmentre entre 37 et 38° ,dépassant quelquefois ce chiffre, mais atteignant exceptionnellement 39°.

Les urines, dont la quantité éliminée en 24 heures était de 1 litre environ, étaient de coloration normale et ne contenaient ni sucre, ni albumine.

Recherches de laboratoire :

1° Examen de sang .

Globules rouges : 2.100.000;

Hémoglobine : 60 % ;
Globules blancs : 17.500.

Formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles 77, éosinophiles 1,5, basophiles 0,05, moyens momo 1, leyphocytes 2.

2° Hémocultures. Deux hémocultures pratiquées d'abord le 25 novembre puis le 2 décembre à la fois sur bouillon T et sur bouillons ascite sont demeurées négatives.

3° Examen d'un ganglion prélevé par Biopsie.

Cet examen fut pratiqué à Bordeaux. M. le Professeur Rochaix voulut bien nous communiquer les résultats; il n'existe que des lésions inflammatoires banales; malgré l'utilisation de colorants bactériologiques, il a été impossible de mettre en évidence sur les coupes le moindre germe. L'inoculation au cobaye fut négative.

4° Examen des urines : la recherche du sang dans les urines faite à plusieurs repirses est toujours demeurée négative.

Radiographies des articulations.

Les lésions osseuses constatées par l'examen radiographique sont les suivantes :

I. — *Au membre supérieur* : épaississement de la couche corticale diaphysaire des phalanges des 2° 3° 4° 5° doigts, lésions symétriques aux deux mains, trans-

formant la forme normale biconcave de la diaphyse en un cylindre irrégulier. Les tissus péri-articulaires sont visiblement épaissis. Le squelette du métacarpe, du carpe et des articulations radio-carpiennes ne présente pas d'altérations notables, non plus que celui de l'avant-bras et de l'articulation du coude. A l'épaule, on note un aspect irrégulier et comme déchiqueté des extrimités acromiales.

II. — *Au membre inférieur,* on note l'irrégularité du bord supérieur du scaphoïde gauche et la formation d'une petite épine ostéophytique sur le scaphoïde droit. Au niveau de l'articulation tibio-tarsienne gauche, quelques formations ostéophytiques sur la face postérieure de l'épiphyse tibiale inférieure. Au genou gauche, noyau de calcification en dehors du condyle interne vraissemblablement développés dans les tissus périarticulaires. Enfin, au niveau de l'articulation coxo-fémorale droite, on note un aspect irrégulier du sourcil cotyloïdien avec production ostéophytique sur le rebord du sourcil cotyloïdien. A gauche, l'interligne articulaire est très diminué de largeur, avec des contours moins réguliers de la tête fémorale et du cotyle, aspect en un mot d'arthrite ankylosante.

En résumé, les lésions du point de vue radiologique sont caractérisées par une tendance généralisée à la production d'ostéophytes périarticulaires, comme on rencontre dans les rhumatismes chroniques ankylo-

sants de l'adulte, sans trouble apparent de la calcification. Nous notons en outre qu'il n'y a aucun retard dans les points d'ossification, mais au contraire une soudure prématurée du cartilage épiphysaire de la tête du fémur.

Evolution de la maladie.

L'enfant est resté environ trois semaines dans le service, son état ne présentant d'autres modifications qu'une aggravation progressive. Jamais il n'a présenté de panaris d'Osler, mais nous avons vu apparaître à deux reprises, d'abord au niveau de la cuisse droite, puis à l'avant-bras gauche, des placards érithémateux douloureux. L'enfant a quitté le service mourant le 13 sécembre 1925. Tout nous permet de penser qu'il a succombé quelques jours après.

On voit que cette observation rappelle étroitement le tableau clinique décrit plus haut.

Début par douleur et gonflement articulaire chez un enfant ayant souffert de crises antérieures de rhumatisme articulaire aigu, déformations marquées et généralisées avec tendance à l'ankylose, adénopathies multiples, splénomégalie, hépatomégalie, élévation thermique, évolution vers la cachexie. Le seul point particulier et relativement rare de cette description est l'atteinte du cœur dont l'examen révèle une endocardite grave avec souffle d'insuffisances mitrale et aortique.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic avec le rhumatisme chronique tuberculeux mérite d'être discuté : l'existence de poussées pourraient faire penser à la tuberculose, capable de déterminer des arthropathies chroniques et multiples. Mais en pareil cas on ne constate pas les déterminations cardiaque et cutanées qui ont caractérisé notre observation. Nous rappellerons que l'inoculation du ganglion de notre petit malade, pratiqué à Bordeaux par le professeur Rochaix, reste négatif. Dans quelques circonstances, le diagnostic peut être difficile avec certaines formes articulaires de syphilis articulaire, ou avec le rhumatisme gonococcique, ou encore avec les arthrites hémophiliques, dans notre cas, aucun de ces diagnostics se peuvent être discuté. Mais il est une affection avec laquelle le diagnostic de ce cas clinique doit être discuté minutieusement, c'est l'endocardite maligne lente. En effet, les arthropathies de la maladie d'Osler peuvent dans certains cas rappeler absolument l'aspect des arthrites déformantes de la maladie de Still. A propos d'un fait personnel, Robert Debré a décrit ces faits sous le nom de polyarthrite chronique

ankylosante et douloureuse de l'endocardite maligne à évolution lente (1)..

L'observation de Robert Debré qui concerne un adulte montre une ressemblance saisissante avec le petit malade dont nous rapportons l'histoire. Il faut ici insister sur le fait que :

Les deux affections surviennent avant tout chez d'anciens rhumatisants;

Que des placards érythémateux peuvent se voir au cours de la maladie de Still (Gibney);

Que les deux syndrômes provoquent une atteinte de l'état général marquée avec amaigrissement, sueurs, anémie intense, élévation thermique, splénomégalie;

Et que dans les deux cas l'évolution survient par poussées entrecoupées de rémissions apparentes.

Mais les adénopathies multiples de notre petit malade apportent un argument formel en faveur de la maladie Still dont cette lésion constitue un caractère différentiel fort important. Dans l'endocardite maligne à évolution lente, on n'observe pas d'adénomégalie. Enfin, au cours d'une endocardite à évolution lente, des examens de sang répétés, minutieux, patients, mettent en général en évidence le streptocoque causal; chez notre malade, des examens de sang pratiqués en série se sont toujours montrés négatifs.

On est donc autorisé à rapporter l'observation que

(1) *Revue de Médecine* n° 2, Mars-Avril 1919.

nous venons de décrire à la maladie de Still et plus exactement à une forme endocarditique de la maladie de Still. Nous avons vu que cette forme est niée par Still lui-même, mais d'autres auteurs en ont reconnu l'existence en se fondant sur leurs observations personnelles.

Voici d'ailleurs le compte rendu de deux observations de maladie de Still qui rappellent l'histoire de notre petit malade sur plusieurs points :

La première fut rapportée par Parkes Weber dans « British, journal Children disease » (1905, II, page 208) .

Garçon de 7 ans 3/4. Le début de l'affection remonte à la fin de 1900. A cette époque, il aurait eu des crises de rhumatisme articulaire aigu.

L'affection débute *en décembre* 1900 par de la rigidité de la colonne cervicale.

A la fin d'avril 1901 apparaît une tuméfaction des mains, l'enfant à ce moment est soigné au « German Hospital ». On note aussi une tuméfaction des articulations des pieds qui devient évidente en *août* 1901. Sous l'influence du repos, de l'arsenic, du sirop iodotannique, survient une grosse amélioration locale et et générale. Mais l'atrophie musculaire existant depuis le début continue à augmenter. De temps à autre, on notait une élévation thermique légère. En *novembre*

1901 apparut un endocardite se manifestant par un souffle d'insuffisance mitrale.

En *janvier* 1902, Poynton et Paine ponctionnent les articulations atteintes. L'exsudat retiré étant gélatineux et situé bien plus dans le tissu péri-articulaire que dans la cavité synoviale, toute recherche de germe infectieux fut impossible.

L'examen aux rayons X ne montrait aucune modification osseuse des articulations.

En *janvier* 1902, l'examen de sang pratiqué révéla :
4.600.000 globules rouges.
31.000 globules blancs.

En *février* 1902, l'enfant a toujours une température inférieure à 100° F; il a bon appétit, grossit, ne souffre plus.

Jusqu'en avril 1902, il est en bonne santé apparente. L'examen montre une tuméfaction des genoux, des coudes et un épaississement symétrique des articulations des pieds et des mains portant surtout sur l'extrémité proximale du métacarpe et des articulations digitales.

La raideur de la colonne cervicale est très marquée.

Le cœur est élargi, la pointe bat dans le 5e espace, un travers de doigt en dehors de la ligne mamelonnaire le souffle systolique de la pointe s'entend toujours très nettement.

La rate hypertrophiée est facilement palpable sous le rebord costal gauche.

Existence d'*adénopathie* axillaire, cervicale, inguinale. Les ganglions sont de volume moyen, mobiles, isolés les uns des autres.

Le foie est hypertrophiée. Son bord inférieur descend à trois travers de doigts environ au-dessous du rebord costal droit.

Les urines sont normales.

D'avril 1902 *à mars* 1903, l'enfant est gardé en observation.

En mai 1902, ictère catarrhal.

En mai, juin, août 1902, la température s'élève légèrement. On note alors l'apparition d'épanchement intra-articulaire au niveau des genoux.

Jusqu'au mois de décembre 1902, l'enfant continue à s'améliorer, la fièvre a disparu et, en décembre 1902, on ne sent ni le foie ni la rate.

Malheureusement suivient une crise d'entérite aiguë, la température s'élève par poussées, l'état général est très atteint et la rate redevient très grosse.

En mars 1903, la crise d'entérite passée, l'état général s'améliore à nouveau, l'enfant grossit et devient apyrétique. A cette époque, les articulations sont presque normale, sauf la persistance de craquements dans les genoux et d'un épaississement léger au niveau

des doigts. La raideur cervicale a pratiquement disparu, la rate est difficilement palpable, les ganglions ont disparu, sauf ceux des aines qui sont très peu marqués. Par contre, le cœur est toujours élargi, le souffle systolique persiste. L'examen du sang montre une teneur en hémoglobine de 90 % et 14.000 globules blancs.

L'enfant (continuellement traité par l'huile de foie de morue, les bains et les douches) quitte l'hôpital au mois de *mars* 1903.

Mais en décembre 1903, il est admis à nouveau : la tuméfaction des genoux, la raideur de la colonne cervicale sont réapparues, s'accompagnant de poussées thermiques. Le souffle systolique de la pointe et l'élargissement du cœur existent toujours. Il s'améliore progressivement pendant son séjour à l'hôpital, mais lorsqu'il le quitte en mai 1904, il ne pèse pas plus que 14 mois auparavant.

En *décembre* 1904, la dernière fois que l'auteur fut amené à examiner l'enfant, il semblait en bonne santé et allait en classe.

Les mouvements des membres étaient normaux, pas de raideur de la colonne cervicale, aucune douleur mais léger épaississement des doigts, des extrémités proximales des métacarpes, léger épaississement du dos, des pieds ainsi que des genoux.

On ne perçoit la rate que dans l'inspiration profonde. L'adénopathie généralisée avait disparu. Les gan-

glions axillaires seuls persistaient mais très peu marqués.

Le souffle systolique de la pointe existait toujours.

La deuxième observation que nous rapportons est celle publiée par Poynton dans *Edinburgh Médical Journal* (1907, n° 22) : garçon de 4 ans et 8 mois.

Depuis l'âge de 4 ans il a eu de fréquentes crises de rhumatisme articulaire aigu.

Sa mère est atteinte de rhumatisme articulaire aigu depuis son enfance.

L'auteur voit l'enfant une première fois en 1901. Il constate : une tuméfaction des deux genoux, des articulations métacarpo et métatarso-phalangiennes.

Une adénopathie axillaire et inguinale.

Une splénomégalie.

Le cœur est augmenté de volume mais pas de modifications des bruits.

L'atteinte de l'état général est marqué.

L'affection évolue, l'arthrite se généralise, le cou devient raide.

Un an après, en 1902, l'auteur revoit l'enfant.

Après 4 mois de repos et un traitement à l'huile de foie de morue, l'état de santé de l'enfant est suffisant pour lui permettre d'aller en classe.

A l'examen :

Disparition des tuméfactions articulaires;

Les ganglions ont disparu;

La rate est normale;

La colonne cervicale rigide;

La mobilisation des genoux fait percevoir des craquements. Mais une affection valvulaire cardiaque est survenue se traduisant par un souffle systolique, prolongé, fort de la mitrale avec hypertrophie ventriculaire gauche marquée.

A la fin de 1902, une autre attaque de rhumatisme articulaire aigu survint, mais l'enfant n'est pas vu par l'auteur à cette époque.

En *mars* 1903, l'enfant est très malade, l'arthrite se généralise à nouveau, le *cœur* est très augmenté de volume avec un souffle systolique fort prolongé.

Le foie descend jusqu'à l'ombilic.

Les ganglions ne sont pas très augmentés de volume.

En *décembre* 1903, l'enfant est toujours très malade et depuis l'auteur n'a pu savoir ce que devint l'enfant.

On voit que ces deux observations ont des points communs avec l'affection qui survint chez notre petit malade.

Bien que l'observation de Parkes Weber diffère totalement en raison du pronostic favorable, les signes cliniques et la longue évolution sont identiques.

L'observation de Poynton, où tout semble faire prévoir l'échéance fatale à bref délai, se rapproche encore plus de notre cas clinique.

Dans les trois observations, la maladie de Still est survenue chez des enfants ayant souffert de crises de rhumatisme articulaire aigu, aussi est-on en droit de rapporter l'endocardite au rhumatisme.

Litchfield cependant déclare avoir vu des maladies de Still avec endocardite chez des enfants non rhumatisants, ce qui serait en faveur de l'atteinte de l'endocarde par cette affection.

Il ne semble donc pas invraisemblable de penser que la maladie de Still peut, elle aussi, dans certains cas, toucher l'endocarde, comme le fait parfois l'agent pathogène des différentes formes de rhumatisme chronique (Trousseau, Romberg, Charcot, Peter).

Avant de terminer, nous dirons un mot de l'origine si discutée de la maladie de Still.

On a émis l'hypothèse que la maladie de Still n'était qu'un syndrome susceptible d'être réalisé par des infections divers, la tuberculose pouvant être à l'origine aussi bien que toute autre infection (cas de Johanessen qu'il suppose d'origine tuberculeuse).

Mais la majorité des auteurs s'accorde cependant pour affirmer que les procédés minutieux employés pour déceler une origine bacillaire se sont toujours montrés négatifs (Barclay Ness, Koeppe, Weber). La biopsie ganglionnaire dans notre cas fut négative.

Dans l'observation décrite par Rhomer, la biopsie ganglionnaire fut également négative.

Avec Still, Barclay Ness, il est plus raisonnable de considérer la maladie de Still comme une entité clinique et anatomique due à un agent pathogène infectieux toujours identique mais encore inconnu.

CONCLUSIONS

I. Still a décrit chez l'enfant une variété particulière de rhumatisme chronique ankylosant et déformant caractérisé par :

La tuméfaction, l'ankylose et la déformation de plusieurs articulations, en général sans lésions osseuses visibles sur les clichés radiographiques;

Des adénomégalies multiples;

Une splénomégalie avec parfois hépatomégalie;

Une atteinte de l'état général (élévation thermique, pâleur amaigrissement;

Un arrêt du développement physique de l'enfant;

Une évolution fort longue, progressive, aboutissant le plus souvent à la mort.

II. A ces signes principaux peuvent s'ajouter des lésions cardiaques : soit de péricardite, soit d'endocardite (Weber, Poynton).

III. La maladie de Still est une entité anatomo-clinique nettement définie due sans doute à un agent

pathologène infectieux spécifique de nature encore inconnue.

IV. Dans l'observation que nous publions, l'endocardite domine le tableau clinique au point que l'on est autorisé à décrire une forme endocarditique de la maladie de Still. Cette endocardite est très voisine par ses caractères de l'endocardite maligne à évolution lente.

Vu : *le Doyen*,
ROGER.

Vu : *le Président*,
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'Imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

Aussel et Breton. — Un cas de nodosités rhumastismales chez un enfant de 14 ans. Soc. de Méd. centr. du Nord. Lille, 1901.

Adams. — Rheumatic Gout. 1857.

Allbutt's. — System of medecine. 1897, III, 102.

Albee. — Journal American Medical Ass. Chicago, 1908.

Akerman. — Nord Médical Ark, Stockolm, 1898.

Barbour. — Arch of Pediatries. NV, 1896, XIII, 848.

Barclay Ness. — The British Journal of children's disease. 1910, vol. VII.

Bomlby. — Transaction of the Pathological Society. 1885, n° 77, p. 199.

Balas. — Pest med. chir. Presse. Budapest, 1905, X li. 776.

Byfield. — American Journal of diseases of children. Février 1892.

Chernoff. — Kieyev. 1905, 1906.

Cumliffe. — Med. chron. Manchester. 1907-08, XLVII, 453, 461.

Collins. — Amer. Practitioner. Nov. 1912, p. 553.

Robert Debré, Lamy et Robert Broca. — La forme endocarditique de la maladie de Still ou Archives de Médecine des enfants.

Delcourt. — Rhumatisme articulaire noueux chez les enfants. « Revue mensuelle des maladies de l'enfance », 1898, p.. 329.

Dimant-Berger. — Thèse. Paris, 1891.

Davicion. — Des nodosités rhumatismales chez les enfants. Paris, 1901.

Debré (Robert). — L'endocardite maligne à évolution lente. Rev. médecine, mars-avril 1919, n° 2.

Edsall. — Arch. of Bediatries. 1904, mars, p. 75.

Edsall and Lavenson. — American Journal of Med. Sciences. Déc. 1903.

Finley. — Montréal. M. J., 1905, XXXIV.

Gertrud H., Gerler-Hicklind. — The medical chronicle. Mars 1913, vol. XXIV, n° 6, p. 317.

V.-P. Gibney. — Medical record. 20 juin 1912, t. II. p. 93.

Hanshalter. — Soc. de méd. de Nancy, 1905.

Hanshalter. — Rev. Méd. de l'Est, 1906.

Hingston. — Arch. of pédiatries. 1909, t. XXVI, p. 417.

Horn. — Wien Klin. 1905, XIX.

Hutinel. — Clinique, Etoile Méd. Nov. 1913.

Johannessen. — Zeits of klin Méd. Bd. 39. 1900 S. 313. In G. Mouriquand. — Gaz. des hôpitaux, 21 janvier 1904.

Jordan. — The British J. Jof of children's diseases, 1912, nov., vol. IX, n° 107, p. 502.

Koeppe. — Jahrb. f Kindelheik, t. LXXVI, p. 707, 1902.

Koplik. — Arthritis deformans in a child. « Arch. of pedriatries », 1896.

Lance. — Gaz. hôpitaux, février 1914.

Laplane. — Thèse. Montpellier, juin 1921.

Llewellin Jones. — In Arthritis Deformans, p. 335.

Lindsay. — Edinburgh med. J. 1913, avril, p. 332.

Litchfield. — Arch. of pediatries, 1922.

Manning and Faseet. — Arch. of pediatries, 1914.

Nathan. — Arch. of pediatries. N. Y., 1906, XXIII, p. 205.

Nathan. — American J. of the medical sciences, 1909, juin.

Newlin. — The British J. of children's diseases, 1909, t. VI, juillet, n° 67, p. 316.

F. Parkes Weber. — Bristish med. Journal, 1903, t. I, p. 730.

F. Parkes Weber. — The British Journal of children's diseases, 1905, vol. II, n° 5, p. 208.

Piske. — Medizinische Klinik, 1913, 30 noverbre, t. IX, n° 48, p. 1968.

Poynton. — Edinburgh med. J., n° 22, 1907.

Porter Parkinson. — The Royal Society of medecine, 24 oct. in Proceedings of the Royal Society of med. section of the study of diseases in children, 1913, p. 6.

Rohmer. — Journal de Médecine de Paris, 15 avril 1922.

Still. — Royal Society of medecine, London, 1896, nov. 10.
Compte rendu : the Lancet, 1896, 2e tome.
— the British med. Journal, 1896, 2e tome.
Med. chir. Trans., 1896, 7, LXXX, p. 47.

Trousseau. — Clinique médical de l'Hôtel-Dieu, t. III, p. 397 et 407.

Tessier et Roques. — Chap. Rhumatisme chronique d'infection.

Imprimerie spéciale de la Librairie Marcel Vigné. — Paris.